

LES TUMEURS MÉDULLAIRES

CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT

THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 17 Juin 1943

PAR

GEORGES ROSTAING

Né à TOURANE (Indochine), le 30 Août 1917

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs de la Thèse	}	MM. EUZIERE, Professeur, <i>Président</i>	{	<i>Assesseurs</i>
		BOUDET, Professeur		
		ROUX, Agrégé		
		D ^r LAFON, Chargé d'agrégation,		

Editions M. LECONTE
98, Cours Lieutaud
M A R S E I L L E
1943

ROSTAING (Georges)

Les tumeurs médullaires chez l'enfant et l'adolescent. — *Marseille, Imp. Leconte, 1943, in-8°, 64 pp.*

(*Thèse Médecine, Montpellier, 1943, n° 87.*)

ROSTAING (Georges)

Les tumeurs médullaires chez l'enfant et l'adolescent. — *Marseille, Imp. Leconte, 1943, in-8°, 64 pp.*

(*Thèse Médecine, Montpellier, 1943, n° 87.*)

ROSTAING (Georges)

Les tumeurs médullaires chez l'enfant et l'adolescent. — *Marseille, Imp. Leconte, 1943, in-8°, 64 pp.*

(*Thèse Médecine, Montpellier, 1943, n° 87.*)

ROSTAING (Georges)

Les tumeurs médullaires chez l'enfant et l'adolescent. — *Marseille, Imp. Leconte, 1943, in-8°, 64 pp.*

(*Thèse Médecine, Montpellier, 1943, n° 87.*)

LES TUMEURS MÉDULLAIRES

CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT

THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 17 Juin 1943

PAR

GEORGES ROSTAING

Né à TOURANE (Indochine), le 30 Août 1917

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Examineurs
de la Thèse**

MM. EUZIERE, Professeur, *Président*

BOUDET, Professeur

ROUX, Agrégé

Dr LAFON, Chargé d'agrégation,

Assesseurs

Editions M. LECONTE

98, Cours Lieutaud

M A R S E I L L E

— 1943 —

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

Chaires :

Anatomie	MM. J. DELMAS.
Histologie	TURCHINI.
Physiologie	HEDON.
Chimie biologique médicale et toxicologie	CRISTOL.
Physique médicale	PECH.
Anatomie pathologique et médéc. expériment.	BAUMEL.
Microbiologie	LISBONNE.
Pathologie et thérapeutique générales	PAGES.
Thérapeutique et matière médicale	JANBON.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PUECH.
Hygiène	CARRIEU.
Médecine légale et médecine sociale	VIDAL.
Pathologie médic. et clin. propédeutique	BOULET.
Clinique médicale	L. RIMBAUD.
—	GIRAUD, <i>doyen</i> .
Clinique chirurgicale	MASSABAU, <i>assesseur</i> .
—	LAPEYRE.
Clinique obstétricale	P. DELMAS.
Clinique des maladies ment. et nerveuses	EUZIERE, <i>doyen hon.</i>
Clinique des malad. des enf. et hyg. du 1 ^{er} âge	BOUDET.
Clinique de dermato-syphiligraphie	MARGAROT.
Clinique chirurg. infantile et orthopédie	ETIENNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU.
Clinique gynécologique	N...
Clinique ophtalmologique	DEJEAN.
Clinique d'oto-rhino-lar. et chir. maxillo-faciale	TERRACOL.

Chargés de cours :

Anatomie	LAUX.
Histologie	GRANEL.
Radiologie	LAMARQUE.
Propédeutique chirurgicale	AIMES.

Professeurs honoraires

MM. TEDENAT, BERTIN SANS, CABANNES, GALAVIELLE,
VIRE, BOSC, VILLARD, GRYNFELTT, RICHE.

Chargés d'enseignements complémentaires

	MM.		MM.
Chimie	MONNIER, <i>agrégé</i> .	Clinique de la tu-	
Microbiologie	CARRERE, <i>agrégé</i> .	berculose	VIDAL, <i>professeur</i> .
Histoire nat. méd.	HARANT, <i>agrégé</i> .	Pathologie chir. ..	MOURGUE.
Pharmacologie	HARANT, <i>agrégé</i> .	— ..	MOLINES, <i>agr.</i>
Pathologie médic.	BOUCOMONT, <i>agr.</i>	— ..	TRUC, <i>agrégé</i> .
— ..	BERT, <i>agrégé</i> .	Chirurgie experim.	GUIBAL, <i>agrégé</i> .
Propédeutique méd.	P. RIMBAUD, <i>agr.</i>	Médecine opérat. ..	ROUX, <i>agrégé</i> .
Clinique interne ..	PUECH, <i>professeur</i>	Accouchements	CADERAS
Clinique des malad.		— ..	DE KERLEAU, <i>agr.</i>
contagieuses	JANBON, <i>professeur</i> .	Stomatologie	HOUPERT, <i>dr en méd</i>

Agrégés en exercice

	MM.		MM.
Médecine	P. RIMBAUD.	Chirurgie	MOURGUE.
— ..	BOUCOMONT.	— ..	MOLINES.
— ..	BERT.	— ..	GUIBAL.
— ..	LAFON, <i>chargé d'agr.</i>	— ..	ROUX.
Chimie	MONNIER.	Urologie	TRUC.
Bactériologie	CARRERE.	Accouchements	CADERAS
Histoire nat. méd.	HARANT.	— ..	DE KERLEAU.



A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA GRAND'MERE

A MA FEMME - A MES ENFANTS

A TOUS LES MIENS

A MON MAITRE, LE PROFESSEUR H. ROGER

Professeur de Clinique Neurologique
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MON PRESIDENT DE THESE

LE PROFESSEUR EUZIERES

Doyen Honoraire
Officier de la Légion d'Honneur

A MES JUGES

A MONSIEUR LE MÉDECIN GENERAL SOLCARD

*Associé National de l'Académie de Chirurgie
Directeur de l'Ecole de Santé Navale et Coloniale
à Montpellier
Officier de la Légion d'Honneur*

A MONSIEUR LE MEDECIN GENERAL PELTIER

*Directeur de l'Ecole d'Application du Service de Santé
des Troupes Coloniales à Marseille
Officier de la Légion d'Honneur
Médaille d'Or des Epidémies*

HISTORIQUE

Les tumeurs médullaires sont rares chez l'enfant, mais si les observations publiées sont relativement peu nombreuses, cela tient aussi à ce qu'on les a longtemps méconnues. C'est ainsi que NONNE, FLATAU n'en signalent aucun cas. STURSBURG (1908), sur 144 cas de tumeurs médullaires observées, n'en signale qu'un survenu chez un enfant de moins de dix ans. ADSON et OTT, deux sur 112 cas, FRAZIER, 5 sur 330 opérations (1918), ELSBERG, 6 sur 84, COLLINS, un sur 30 opérations et 6 sur 40 autopsies. Dès 1898, SCHLESINGER sur 251 tumeurs opérées ou autopsiées, en relevait 33, avant 9 ans, 27 entre 10 et 15 ans, soit un quart des cas appartenant à l'enfance.

Plus récemment, sur 55 cas de tumeurs médullaires réunies dans leurs statistiques, PURWES, STEWART et RIDDOCH ne trouvent aucun cas au-dessous de 10 ans, 5 entre 10 et 20 ans. BYRON STOOKEY, sur 165 opérés, en trouve 8, dont 5 au-dessous de 12 ans. HAMBY, en 1935, réunit une centaine d'observations éparses dans la littérature auxquelles il faut ajouter une trentaine de cas plus récents, dont 16 publiés par INGRAHAM (1939), provenant de la clinique chirurgicale infantile de Boston et 7 observés dans le service du Professeur ROGER à Marseille.

ETUDE CLINIQUE

Les tumeurs médullaires vont donner lieu à un *tableau clinique de compression de la moelle* se manifestant essentiellement par une paraplégie flasque ou spasmodique, avec hypoesthésie superficielle pouvant aller jusqu'à l'anesthésie complète. Encore faut-il distinguer d'après le siège de la tumeur :

1° *Des signes de compression dorsale* avec paraplégie spasmodique, Babinski positif, réflexes tendineux vifs et une hypo ou même une anesthésie superficielle à limite supérieure nette. Il existe des troubles sphinctériens et génitaux dans la plupart des cas ;

2° *Les tumeurs cervicales*, beaucoup moins fréquentes, produisent une quadriplégie avec, généralement, spasmodicité aux membres inférieurs et paraplégie flasque au niveau des membres supérieurs. L'hypoesthésie superficielle a une limite supérieure haute et les troubles sphinctériens et génitaux, lorsqu'ils apparaissent, sont très tardifs ;

3° *Dans le cas de compression lombo-sacrée*, la paraplégie est flasque, l'anesthésie est dite en selle et les troubles sphinctériens et génitaux sont très précoces. Les escarres sont fréquentes et les complications par infections redoutables.

Il y a toujours des signes de *blocage sous-arachnoïdien*. La manœuvre de QUECKENSTEDT-STOOKEY par compression au niveau des jugulaires est positive. On constate dans le liquide céphalo-rachidien une dissociation albumino-cytologique plus ou moins accusée. Un moyen d'investigation, qu'il n'est pas toujours sans danger

d'employer, est le lipiodo-diagnostic de SICARD et FORESTIER, car il peut précipiter les accidents ; aussi a-t-on recours à ce procédé avant l'intervention chirurgicale si les indications de cette dernière sont assez précises. On peut, de la sorte, préciser le siège de la compression, d'après le niveau d'arrêt du liquide lipiodolé.

Les tumeurs médullaires ne donnent pas toujours un tableau clinique aussi net ; il existe des cas frustes et même des cas où il n'y a pas de blocage sous-arachnoïdien (cas observé par le Professeur ROGER). Au point de vue de leur classification, on peut les diviser en :

- 1° Tumeurs extra-médullaires ;
- 2° Tumeurs intra-durales ;
- 3° Tumeurs intra-médullaires.

TUMEURS EXTRA-MEDULLAIRES

Il s'agit le plus souvent de sarcomes à point de départ vertébral, beaucoup moins fréquemment consécutifs à un sarcome des parties molles, exceptionnellement à un sarcome viscéral.

A. *Le sarcome vertébral* débute au niveau des lames des apophyses épineuses ou articulaires des vertèbres. Il est rare de voir la tumeur se développer au niveau du corps vertébral lui-même. Une telle tumeur ne donne pas nécessairement des signes de compression ; évoluant vers les parties molles, la moelle n'est pas alors atteinte. A côté de cette forme tumorale, la forme nerveuse se traduit d'emblée par une paraplégie à marche rapide.

Le sarcome vertébral, affection des jeunes (ROCHER en a observé chez un nourrisson de 6 mois), se localise très souvent à la région cervicale. Il n'est pas rare que plusieurs vertèbres soient atteintes. Les métastases sont fréquentes surtout au niveau du crâne.

Au point de vue histologique, il est facile de distinguer deux sortes de sarcomes :

1. *Les sarcomes ostéogéniques* formés aux dépens du tissu osseux.

a) soit ostéoplastiques,

b) soit à myéloplaxes,

type le plus fréquent chez les enfants.

2. *Les sarcomes dérivés de la moelle osseuse* qui sont en général multiples (maladie de Kahler), sont surtout caractérisés cliniquement par des névralgies de sièges divers et par des fractures spontanées. A l'examen radiologique, l'os apparaît perforé par de véritables lacunes, sans que ses contours en soient déformés. Comme modifications biologiques, il faut noter une albumosurie de BENGE JONES (albumine acéto-soluble inconstante et non pathognomonique), une hyperproditiémie, une hypercalcémie et une anémie avec formule leucocytaire non modifiée.

Cette affection, toujours mortelle, est l'apanage des adultes âgés et des vieillards ; cependant, ZAH a publié un cas à marche rapide observé chez un enfant de 6 ans.

Il existe une seconde forme née aux dépens du tissu réticulo-endothélial de la moelle osseuse : le réticulo-sarcome ou *Sarcome d'Ewing*, qui est au contraire fréquent chez les jeunes. La moitié des cas, en effet, se rencontre avant 20 ans. Cliniquement, il s'agit d'une paralysie flasque s'installant rapidement en quelques jours, sans symptômes douloureux radiculaires prémonitoires. La paralysie est totale ou subtotale, avec abolition ou diminution notable des réflexes tendineux, silence plantaire ou parfois signe de Babinski bilatéral. Les réflexes crémasteriens et abdominaux sont abolis. La dysurie se complique bientôt de rétention ou d'incontinence d'urine. Il n'est pas rare de constater des érections spontanées. Les escarres fessières et talonnières ne tardent pas à s'installer avec, parfois, œdème des membres inférieurs.

On trouve souvent, au cours de cette paraplégie flasque, quelques signes de spasmodicité faisant suite à une paraplégie flasque.

Les membres inférieurs ne sont pas douloureux, mais la pression du rachis au niveau d'une ou de deux vertèbres, réveille le plus souvent de la douleur. Il existe une hypo ou une anesthésie à niveau supérieur variable selon le point où s'exerce la compression.

Il n'est pas toujours possible d'expliquer le mécanisme de cette paraplégie flasque s'installant très rapidement par l'action pure et simple de la compression, aussi doit-on incriminer des troubles vasculaires concomitants comme l'ont vérifiés CADE, DECHAUME et RAVAUULT. Il s'agit d'un cas où un noyau extra-durémérien, métastase d'un sarcome globocellulaire lymphoblastique paraissant avoir pris naissance au niveau du tissu lymphoïde du tube digestif, avait entraîné la destruction totale de la moelle par troubles ischémiques.

La radiographie montre parfois des lésions rachidiennes nettes ou seulement une ombre paravertébrale. Tel est le cas de MEZARD, où l'examen aux rayons X de la colonne vertébrale d'un nourrisson atteint de paraplégie spasmodique, montra une image triangulaire très dense sur le côté droit du rachis au niveau des quatre dernières dorsales. La percussion y était douloureuse, et deux mois plus tard, apparut une tuméfaction locale dont la ponction permit de porter le diagnostic de sarcome costo-vertébral d'Ewing. Chez une petite malade, Santi... Bruna, 11 ans et demi, il existait de part et d'autre de D3 à la hauteur des articulations costales, des taches arrondies en frai de grenouille, images qui, sur la radio de profil, étaient collées aux corps vertébraux et remontaient jusqu'à D1. Voici son observation :

OBSERVATION I

Santi..., Bruna est adressée à la clinique neurologique du Professeur ROGER au début d'octobre 1934 par le docteur PAYAN et le docteur SALMON.

Histoire de la maladie : Douleurs interscapulaires violentes sans irradiation empêchant le sommeil au début d'avril 1934. Quelques jours après, faiblesse subite des membres inférieurs avec chute brutale permettant encore la marche un jour, puis après une nouvelle chute, paralysie à peu près complète.

Au début on constate une exagération des réflexes avec ébauche de clonus de la rotule, signe de Babinski, réflexes de défense, mais bientôt la paraplégie devient flasque.

Antécédents : Père, mère et une sœur en bonne santé.

Examen : Paraplégie complète avec tendance à la rotation externe et à la demi-flexion des deux membres. Abolition des réflexes achilléens et du rotulien droit, ainsi que des réflexes abdominaux. Silence plantaire. Absence des réflexes de défense. Anesthésie remontant à deux travers de doigt du mamelon. Escharre sacrée et escharre de décubitus ventral au niveau de l'ombilic. Incontinence d'urine. Douleurs à la pression D4 D5.

Examen du sang. - G. R. : 2.800.000 ; G. B. : 9.600 ; polynucléaires neutro: 65 % ; éosino : 2 ; lympho : 26 ; mono : 7.

L. C. R. : Xanthochromique avec dissociation albuminocytologique (4 gr. pour 6 éléments).

Radiographie du rachis dorsal : Pas de lésion des corps ni des disques. Notons enfin une espèce de voussure de la région cervico-dorsale, voussure molle confondue avec une adiposité exagérée de la région au niveau de laquelle les téguments paraissent plus riches qu'ailleurs en circulation veineuse bleuâtre par transparence (angiomatose discrète allant du voisinage de C7 à l'épine de la 5^e dorsale). L'ensemble de ces constatations permet de penser au sarcome extradural malgré l'absence de toute adénopathie périphérique.

Intervention le 25 octobre 1934 (D^r ARNAUD, assistants : D^{re} SALMON et PAILLAS). Anesthésie locale. Incision allant de l'épine de D1 à l'épine D6. On commence par reclinier la masse musculaire du côté droit et on s'aperçoit alors :

a) Qu'il existe une vascularisation anormalement développée, obligeant à coaguler un grand nombre de points hémorragiques.

b) Que la gouttière vertébrale est occupée par une masse tumorale allongée dans cette gouttière du volume de la moitié du poing, dure, nettement encapsulée en arrière et

en dehors, mais mal limitée du côté des épines et des lames vertébrales. Cette masse peut être séparée sans trop de peine de ces connexions vasculaires nombreuses et un pédicule plonge entre les lames des 3^e et 4^e dorsales. Elle donne à la vue et au palper l'impression d'un sarcome. Elle est sectionnée au niveau de son pédicule qui est électrocoagulé et ainsi hémostasié. Etant donné les notions cliniques et radiologiques de l'origine médiastinale de la compression, on ne poursuit pas la laminectomie qui s'avère extrêmement dangereuse de par la vascularisation anormale de la région et surtout de par le résultat problématique qu'on pourrait en attendre. Fermeture sur un drain placé dans la loge qu'occupait la tumeur. L'intervention ne donne lieu à aucun choc, suites normales. Le drain est enlevé le 4^e jour et la malade est dirigée sur le centre anticancéreux pour radiothérapie.

Examen histologique : Réticulo sarcome.

Après l'intervention le niveau de l'anesthésie paraît s'être abaissé. On retrouve la sensibilité normale à deux ou trois travers de doigt au-dessous du mamelon. La malade ressent des paresthésies jusqu'à la crête iliaque. Alors qu'elle perdait sans cesse ses urines, elle sent le besoin d'uriner et réclame le bassin. Malgré la radiothérapie, la malade succombe dans le courant du mois de novembre.

Dans le cas de Joan..., observé dans le service du Professeur ROGER, le rachis était normal, mais il existait dans la partie postérieure du médiastin supérieur une tuméfaction se profilant à droite et en avant de D2 à D5.

Le L. C. R. était xanthochromique dans trois des six cas de STOOKEY. Chez trois malades examinés par le Professeur ROGER, il y avait une dissociation albuminocytologique particulièrement accusée avec 5 gr. 50 d'albumine pour 1 lympho, 4 gr. pour 5 lympho, 2 gr. 50 pour un lympho.

L'épreuve de QUECKENSTEDT, quand elle a été pratiquée, montre un blocage complet. Dans le lipiodo-diagnostic, l'arrêt est massif, en fer à cheval, avec pôle inférieur elliptique ou en virgule. La P. L. peut accentuer les

troubles, en particulier les troubles sensitifs, ce qui est en faveur d'une tumeur médullaire.

L'état général est souvent atteint, anémie fréquente :

2.800.000 de gl. r. chez Sant...

2.050.000 de gl. r. chez Joan...

Il n'y a pas modification de la formule blanche.

L'évolution dure quelques mois, mais on peut observer des formes ultra-rapides avec mort au bout de 15 jours. L'intervention et la radiothérapie consécutive prolongent l'évolution et on peut voir une amélioration clinique sensible, avec récupération du contrôle sphinctérien et apparition de quelques mouvements au niveau des membres inférieurs. Dans le cas de Joan..., la maladie qui avait débuté un an et demi auparavant, par un lympho-sarcome sacrocoxal à type sciatique, rétrocede après radiothérapie. La paraplégie par métastase dorsale n'entraîne plus tard la mort qu'au bout de 9 mois.

Les métastases ne sont pas rares surtout au niveau du crâne, tel le cas de Joan... dont voici l'histoire clinique :

OBSERVATION II

Joan... est vu à l'âge de 17 ans par le Professeur ROGER.

Antécédents personnels : Pas de maladie antérieure importante, sauf une diphtérie. Une sœur en bonne santé. Père et mère également en bonne santé.

Début à l'âge de 15 ans par une algie du membre inférieur gauche siégeant à la face postérieure de ce membre et localisée surtout à la fesse et à la cuisse. Attribuée d'abord à du rhumatisme, puis à une sciatique. Au mois d'avril 1935, apparition au niveau de la région sacro-iliaque gauche d'une tuméfaction coïncidant avec une fièvre persistant aux environs de 38 à 39°. Examiné à Paris, le jeune malade est considéré comme atteint de sacro-coxalgie à cause de l'aspect flou de l'articulation sacro-iliaque et de zones de décalcification de l'os coxal voisin.

Le malade est alors envoyé en Suisse dans un sanatorium.

Les douleurs deviennent atroces, immobilisant complètement le membre inférieur gauche. La tuméfaction va croissant, prenant le volume du poing. Une ponction ne ramène pas de pus. Le B. W. du sang est négatif.

Une nouvelle radiographie montre une décalcification plus intense de l'os coxal. Une biopsie décèle au début de juillet 1935 l'existence d'une tumeur constituée de travées de cellules régulièrement arrondies, à protoplasme peu abondant, à gros noyaux dans lesquels on reconnaît un fin réseau de chromatine.

En quelques points on trouve des formes de transition dont la morphologie fait penser aux cellules réticulaires. Ces travées cellulaires sont séparées par un stroma assez abondant qui à la périphérie se condense en une véritable coque fibreuse péri-tumorale. En particulier dans le fragment comportant des fibres musculaires, celles-ci sont complètement séparées du parenchyme tumoral par cette coque. Tumeur extrêmement sensible à la radiothérapie.

Le malade est alors soumis à Paris à un traitement par radiothérapie pénétrante de l'articulation sacro-iliaque gauche : 11.500 R. Dès la quatrième séance les douleurs disparaissent et la tuméfaction sacro-iliaque se fond. Les radiographies pratiquées au cours et après le traitement montrent un nettoyage net de l'articulation qui est devenue plus visible, ainsi qu'une zone de densification corticale à la limite externe de la lésion coxale.

En décembre 1935 et en janvier 1936, à deux reprises pendant huit jours, douleur du genou gauche sans gonflement, accompagnée d'un peu de fièvre. L'amélioration de la sciatique est telle qu'on permet au malade de faire de la bicyclette et de reprendre ses études.

Vers le 15 janvier 1936, apparition d'un point douloureux à la base thoracique droite, près de la colonne vertébrale, dans la région dorsale moyenne, et fièvre durant quelques jours. La radiographie du 1^{er} février 1936 montre dans le champ pulmonaire droit, à la hauteur de D3-D4, deux ombres ganglionnaires appliquées contre le rachis. Quoique la température disparaît au bout d'une huitaine de jours, les douleurs persistent à ce niveau, mais une radiographie du rachis ne montre rien d'anormal.

Le 25 février le malade ressent une légère faiblesse des membres inférieurs, avec engourdissement et dysurie. Le

docteur ROCHE, médecin traitant, constate le 26 au matin une parésie assez importante permettant cependant au malade de soulever les jambes au-dessus du plan du lit avec clonus et Babinski. Le soir l'impotence est absolue et la rétention d'urine complète.

Lors de notre examen le 29 février 1936, nous nous trouvons en présence d'une paraplégie flasque complète et absolue, avec réflexes achilléens et rotuliens abolis, avec réflexe plantaire en flexion bilatérale mais dont le chatouillement détermine une flexion de la cuisse sans autre réflexe de défense. Pas de Pierre-Marie Foix. Abolition des réflexes crémasteriens et abdominaux. Au point de vue sensibilité, hypoesthésie considérable sans anesthésie complète, et dont la limite supérieure nette remonte en avant de l'appendice xyphoïde. Lassègue à 90°. Sudation anormale sus-jacente à la zone hypoesthésique et nulle dans la zone au-dessous. Douleurs dorsales à la toux et à l'éternuement. Pas de tuméfaction appréciable ni à la fesse, ni ailleurs. Douleurs nettes à la pression des apophyses épineuses D4 et D6. Erection continuelle depuis deux jours. Aucun signe du côté des membres supérieurs ni de la face. Bon état général. Adolescent plutôt gras ; pas de signe d'auscultation pulmonaire ni cardiaque ; température 38°.

Radiographies (D^r EMPERAIRE) : Région sacro-iliaque. Même densification osseuse au niveau de la partie externe de l'os coxal que celle précédemment indiquée. Pas de lésion osseuse visible de la colonne vertébrale sur plusieurs radiographies allant de D3 à L4. Par contre, ombre anormale assez volumineuse dans le médiastin supérieur vu de face, surtout à l'hémithorax droit, avec légère atteinte de l'articulation sterno-claviculaire droite, et vu de profil venant au contact de la colonne vertébrale de D2 à D5 environ.

Le Professeur ROGER conclut à un lymphosarcome ayant présenté ses premières localisations au voisinage de l'articulation sacro-iliaque, ayant déterminé une sacro-sciatique nettoyée complètement par la radiothérapie et une seconde manifestation dans les ganglions médiastinaux fusant vers la colonne vertébrale et entraînant des processus vasculaires paraissant nécessaires pour expliquer la rapidité d'installation de la paraplégie.

On prescrit un nouveau traitement radiothérapique intensif échelonné sur toute la colonne dorsale.

En trois mois : 22.000 R.

Dès les premières séances, réapparition de quelques mouvements du membre inférieur gauche, en particulier au pied, et diminution de l'intensité de l'hypoesthésie. Nécessité d'une sonde à demeure pendant quelques semaines, qui peut être enlevée ensuite, le malade arrivant à uriner seul en se contractant fortement et n'ayant besoin d'être sondé que tous les trois jours. $T = 38-38^{\circ}5$.

Apparition de contractions involontaires fortes et nombreuses sur toute la jambe gauche. Dès la troisième semaine d'alitement, apparition d'une escarre sacrée très rapidement envahissante, mesurant 12 cms sur 8.

Le malade est revu par le Professeur ROGER le 23 mai.

Paraplégie à peu près complète. Quelques mouvements des orteils gauches et tendance à la contracture en flexion. Secousses automatiques très pénibles jour et nuit, qui ne sont calmées que par l'administration de Sédol. L'hyperesthésie du malade à tous essais de mobilisation rend à peu près impossible une exploration complète tant des membres inférieurs que du rachis. Il n'existe pas de clonus du pied net, mais un Babinski bilatéral. Hypoesthésie des membres inférieurs plus atténuée au niveau de l'abdomen, s'arrêtant au niveau de l'appendice xyphoïde. Léger gonflement du genou. Persistance de la grosse escarre sacro-lombaire de la dimension d'une assiette. La palpation du cuir chevelu montre deux nodules récents de la dimension d'une noisette, mollasses, occupant la région pariéto-occipitale droite. Nous prescrivons un traitement destiné surtout à agir sur les mouvements automatiques par des cachets de datura et de scopolamine. Etat général défectueux : amaigrissement considérable.

Revu le 6 novembre 1936 : Amélioration très nette de l'escarre sacrée grâce à la vitamine A, presque complètement cicatrisée depuis quelques jours.

Depuis deux mois, fièvre d'abord par poussées de trois à quatre jours, actuellement persistante depuis 15 à 20 jours, irrégulière, avec maximum atteignant $39^{\circ}5$, en rapport vraisemblablement avec l'infection urinaire. Urines toujours très sales malgré les lavages vésicaux. Elimination spontanée et peu douloureuse de petits calculs phosphatiques.

Attitude en flexion accusée des membres inférieurs que le malade ne permet pas de mobiliser ni d'explorer. Conservation de quelques mouvements du pied, des orteils

gauches. Rares mouvements automatiques. Babinski bilatéral. Diminution d'ensemble de la sensibilité des membres inférieurs avec limite moins nette qu'antérieurement. Mictions difficiles mais spontanées. Constipation opiniâtre. Membres supérieurs et face normaux. Pupilles égales, régulières, contractiles. Au niveau du crâne, les bosselures précédemment signalées ont augmenté de volume. La plus grosse, située à gauche du vertex, a la dimension d'une orange. Deux autres à droite de la ligne médiane ont tendance à confluer. La consistance est assez dure, mais avec points centraux ramollis. Pas de douleurs spontanées ni à la pression. Pas d'adhérence à l'os. Aucun symptôme cérébral en dehors d'une insomnie rebelle et un gros nervosisme nécessitant l'injection quotidienne de Sédol. Etat général très défectueux, avec muqueuses très décolorées.

Formule hémoleucocytaire :

Globules rouges : 2.850.000.

Absence de : hématies nucléées, hématies granuleuses, anisocytose, poikilocytose, polychromatophilie.

Globules blancs : 12.300.

Poly. neutro : 77.

Poly. baso : 0,5.

Poly. éosino : 1,5.

Monocytes : 5.

Lymphocytes : 13.

Formes de transition : 4.

Absence de formes anormales dans le sang circulant.

Conclusion : Hypoglobulie marquée, leucocytose avec polynucléose.

Le malade a eu pendant 15 jours des douleurs épigastriques violentes, avec vomissements incessants qui ont disparu. Son foie et sa rate sont légèrement augmentés de volume.

Une biopsie prélevée au niveau de la partie ramollie d'un des nodules du cuir chevelu montre de larges plages cellulaires à éléments très serrés les uns contre les autres. Certaines de ces cellules forment un syncytium de noyaux ovalaires à chromatine poussiéreuse. Les autres cellules sont individualisées et présentent un protoplasme basophile peu abondant et un noyau à chromatisme dense. Les plages cellulaires sont parcourues de larges vaisseaux sinusoides autour desquels les cellules forment des gaines à type périthélial. Les mitoses sont nombreuses.

Conclusion : Réticulo sarcomo.

La mort survint à la fin de novembre 1936.

Si on rencontre très souvent des métastases au niveau du crâne, d'autres localisations se voient également. C'est ainsi qu'on a signalé des métastases au niveau des côtes, au niveau du bassin, dans les viscères par exemple, dans les poumons et le médiastin. PEHU, BERTOYE et VALLIN ont signalé des localisations dans le tissu cellulaire sous-cutané de la paroi abdominale, ce qui permit seule de soupçonner la nature néoplasique d'une paralysie qui entraîna la mort du malade en 15 jours.

L'intervention conduit :

1° *Le plus souvent sur une tumeur uniquement épidurale*, de dimension variable comme chez ce malade Ziano... Henri, observé par H. ROGER, P. GIRAUD, J.-E. PAILLAS et J. MARCORELLES.

OBSERVATION III

Ziano... est né à terme de parents en bonne santé. Il pesait 3 kgs 600 à la naissance. Il a présenté des épisodes entéritiques jusqu'à l'âge de 2 ans, puis une congestion pulmonaire. Il a un frère de 3 ans plus âgé en bonne santé.

Au mois de février 1942, étant âgé de 4 ans, il ressent des douleurs lombaires bientôt si violentes qu'elles arrachent des cris et entraînent l'insomnie. Quarante jours plus tard, l'enfant est dans l'impossibilité de marcher, puis même de garder la position debout. Ceci détermine la famille à consulter et l'enfant est hospitalisé le 20 mars à Aix-en-Provence. A ce moment la rétention d'urine est absolue et oblige à des sondages quotidiens, puis la miction se fait par regorgement. Alors s'installent des escarres fessières et bientôt talonnières. La fièvre apparaît et monte jusqu'à 40°3. Les œdèmes gagnent les membres inférieurs, l'état général décline rapidement, cependant l'intelligence de l'enfant demeure vive.

Le Professeur ROGER pratique un premier examen le 16 septembre 1942 et note à ce moment :

Enfant très pâle au faciès un peu bouffi, couché sur le côté droit, jambes fléchies en attitude de paraplégie en flexion très accentuée, les talons venant jusqu'au contact des fesses. Aucun mouvement volontaire n'est possible. La contracture est si intense que la flexion des membres ne peut être réduite. Les réflexes tendineux sont abolis (rotuliens et achilléens). Le signe de Babinski est intense et solennel des deux côtés. Les signes d'Oppenheim, de Gordon et Schaeffer sont également présents. Le triple retrait des jambes est obtenu par la manœuvre de Pierre-Marie Foix et par le pincement cutané jusqu'au niveau de l'ombilic. Il existe une hypoesthésie marquée des membres inférieurs recherchée par la piqure et dont la limite supérieure s'arrête au rebord costal. Les réflexes crémastériens et abdominaux sont abolis. Pendant l'examen on voit une érection se produire. L'abdomen est très volumineux, météorisé. Il existe des escarres sacrées profondes, talonnières plus superficielles. Le rachis est enraidí, douloureux dans son ensemble. Au niveau des membres supérieurs et de la face on ne note aucune anomalie neurologique. Cœur et poumons normaux.

Examen du L. C. R. : La ponction lombaire ramène un liquide clair qui renferme 5 gr. 50 d'albumine, 1,4 lympho par mm³. L'épreuve de Queckenstedt Stookey montre un blocage complet par la compression jugulaire. La compression abdominale fournit au contraire une courbe correcte. Liquide sous-occipital eau de roche contenant 10 centigrammes d'albumine et 0,8 lymphocytes par mm³.

Examen hématologique. - Globules rouges : 2.050.000 ; globules blancs : 10.000.

Formule : Polyneutro, 67 ; monocytes, 2 ; lymphocytes, 31.

Radiographie du rachis : Cypho-scoliose dorso-lombaire modérée à convexité droite. Bonne texture osseuse. Injection de 1 cm³ de lipiodol sous-occipital : arrêt massif sur le corps de D5.

Intervention le 7 octobre 1942 (J.-E. PAILLAS).

En position verticale sous anesthésie locale on pratique une laminectomie de D5 à D8. Dès la résection des lames on tombe sur une tumeur extra-durable, dure, jaunâtre, donnant l'aspect de tissu ganglionnaire. Le pôle supérieur est bien visible, mais le segment inférieur se poursuit sous

les lames dorsales dont on doit petit à petit continuer l'ablation jusqu'à L1. Le canal est alors longuement ouvert et la ligne d'incision mesure 20 cms. On peut alors enlever la tumeur à la curette en la morcelant. On constate aussi que la tumeur épouse étroitement les contours de la cavité rachidienne, qu'elle se moule sur les trous de conjugaison sans les franchir et qu'elle a longuement agrandi le canal, si bien qu'après son exérèse le fourreau dural paraît flotter dans cette cavité trop grande pour lui. Fermeture habituelle.

La tumeur mesurait 15 cms de long et pesait 21 gr. Les suites opératoires furent marquées par une suppuration locale qui se résoud assez vite par drainage, lavage.

L'état général se releva assez rapidement. La fièvre disparut. Les escarres talonnières puis sacrées se comblèrent. Au point de vue neurologique la contracture a diminué, les réflexes achilléens réapparurent et deviennent polycinétiques, mais les troubles sensitifs et moteurs restent inchangés quand le malade quitte le service le 24 novembre 1942.

Examen histologique (3.399 f.) : La tumeur est constituée par la pullulation de cellules polymorphes et monstrueuses. Certaines sont polygonales, d'autres plus petites rappellent les cellules lymphoïdes, d'autres encore ont l'aspect de cellules hématopoïétiques mais différenciées. Les mitoses et les amitoses sont fréquentes. De nombreuses cellules présentent 2 ou 3 nucléoles. Il s'agit d'un sarcome de la lignée hématopoïétique d'allure embryonnaire (sarcome réticulo-lympho-blastique).

En résumé : chez un enfant de 4 ans s'installe de façon aiguë, en moins de deux mois, une paraplégie complète avec rétention sphinctérienne et escarres qui évolue rapidement vers la paraplégie spasmodique en flexion, avec gréflexie tendineuse. Une injection de lipiodol sous-occipital confirme le diagnostic de tumeur médullaire siégeant dans la région dorsale moyenne, mais l'intervention devait montrer l'étendue considérable de D5 à L1 de cette tumeur extra-durale mesurant 15 cms de long et enserrant le fourreau dural dans sa gangue néoplasique. Sa nature sarcomateuse ne laisse aucun doute sur l'évolution qui sera fatale à plus ou moins brève échéance.

Dans un cas de STOCKEY, la tumeur était encore plus diffuse, s'étendant de l'extrémité céphalique jusqu'à la partie inférieure du canal rachidien.

2° Soit sur une tumeur des parties molles, tumeur oblongue, encapsulée, blanchâtre, sous-jacente à la peau, s'infiltrant entre les faisceaux des muscles dorsaux et se glissant dans le rachis entre les vertèbres.

Pareilles tumeurs ont une forme en sablier avec masse paravertébrale plus volumineuse que la masse intra-vertébrale. Rappelons que tous les sarcomes ne sont pas épiduraux et qu'on peut en rencontrer d'intraduraux et même d'intra-médullaires.

L'examen histologique montre, parmi des formations vasculaires très accentuées, des cellules en très grand nombre, se divisant peu. Il y a un véritable syncytium très fourni en noyaux allongés, ovalaires, parfois fusiformes. La différenciation de la cellulo-histiocytaire primitive peut se faire soit vers la série myéloïde, soit vers la série lymphoïde : réticulo lymphosarcome. Dans un cas de paraplégie par sarcome lymphoblastique comprimant la moelle dorsale chez un enfant de 13 ans, PEHU, BERTOYE et VALLIN insistent sur la forme diffuse de leur lymphosarcome dont l'aspect histologique rappelle ce que l'on voit dans les leucémies. On connaît d'ailleurs des cas de lymphosarcome typique se terminant par des leucémies lymphoïdes.

Formes cliniques. — On peut observer, à côté du type de paraplégie flasque, des paraplégies spasmodiques qui, il est vrai, sont beaucoup moins fréquentes. A côté des formes subaiguës habituelles qui dépassent rarement un an, existent également des formes aiguës très rapides emportant le malade en 15 à 20 jours. Le type flasque évolue rapidement et son pronostic est des plus fâcheux. Le type spasmodique, au contraire, serait plus susceptible de guérison, une fois l'obstacle enlevé.

En ce qui concerne le siège en hauteur, le type habituel est la localisation dorsale moyenne ou inférieure.

Plus rare est le siège cervical. Il peut y avoir des formes basses à type purement radiculaire, du moins pendant une longue période. On peut assister cliniquement à un syndrome de la queue de cheval comme dans le cas de Spar...

OBSERVATION IV

Spar... Marius, âgé de 14 ans, se plaint vers août-septembre 1941 de légères douleurs de la fesse et de la face postérieure de la cuisse gauche, apparaissant quand il se baisse pour travailler la terre. Depuis janvier 1942, ces algies s'accroissent, descendant jusqu'au mollet et au pied, et sont aggravées par l'effort, par la toux. Depuis mai elles s'accompagnent de douleurs du membre opposé (cuisse et mollet droit) et entraînent une légère boiterie. Quoique calmées par le repos, elles empêchent le sommeil. Il y a de la dysurie nette. Le malade n'a jamais eu de fièvre. Il a maigri de 5 kgs dans ces trois derniers mois.

Antécédents : Père et mère, trois frères et sœurs en bonne santé. Un frère mort de convulsions à 1 mois. Pas de contact bacillaire. Quelques bronchites. Le malade a été hospitalisé d'abord à la clinique médicale infantile (Professeur GIRAUD), puis à la clinique neurologique (Professeur ROGER) à partir de juin 1942.

Examen. - Attitude : jambe demi-fléchie dans le décubitus dorsal. Marche à petits pas, jambe légèrement fléchie avec boiterie du membre inférieur gauche, surtout en rapport avec la douleur. Parésie du pied gauche prédominant sur la flexion, légère diminution de force de flexion de la jambe sur la cuisse. Abolition du réflexe achilléen gauche et diminution du réflexe rotulien gauche. Silence plantaire gauche contrastant avec un réflexe plantaire en flexion à droite. Hypotonie et atrophie de la fesse, des muscles de la cuisse (3 cms) et du mollet (2 cms). - Lasèque à 25° à gauche, à 40° à droite. Douleur sur tout le trajet du sciatique gauche. Point fessier droit. Hypoesthésie d'ensemble des membres inférieurs remontant au pubis avec bande radiculaire plus accusée occupant la face postéro-externe du membre gauche.

Rachis : Dans le décubitus dorsal, lordose antalgique très accentuée. Grosse limitation de la flexion et surtout de

l'extension du rachis lombo-sacré. Douleurs vives à la percussion de l'articulation sacro-iliaque gauche. L'ébranlement latéral de L2-L3 réveille une douleur dans la fesse droite.

Radiographie : De nombreuses radiographies du sacrum et du rachis lombaire ne montrent pas d'affaissement d'un disque ni de tassement net d'un corps vertébral. On aperçoit seulement de face un aspect remanié, plus dense de la moitié gauche du corps L5, de profil des contours un peu moins nets de cette vertèbre, une légère opacification de la partie postérieure du corps qui est peut-être un peu moins haute que sa partie antérieure.

L. C. R. eau de roche. Albumine, 0,25. Cytologie, 2,4.

Lipido diagnostic (injection dorsale inférieure) : Arrêt massif sur la ligne médiane au niveau de L4, persistant plus de 24 heures après l'injection.

Petits ganglions inguinaux durs, bilatéraux. Ganglion axillaire gauche légèrement douloureux. Rate percutable. Auscultation et radio pulmonaire normales. Cutiréaction à la tuberculine positive.

En résumé, nous trouvons chez ce malade une sciatique radiculaire gauche (algies datant de près d'un an, parésie plus récente, abolition de l'achilléen, bande d'hypoesthésie), un début d'algie du sciatique droit, une légère dysurie qui font porter le diagnostic de syndrome de la queue de cheval. En raison de la rigidité lombo-sacrée et de la douleur sacro-iliaque, ce syndrome paraît dû à une lésion osseuse et l'on songe à la cause la plus classique à cet âge : le mal de Pott. Mais la radio n'en montre aucun signe pathognomonique à part la densification de la partie gauche du corps de L5, mais cela est d'interprétation délicate car cette vertèbre a des aspects si différents chez tant de sujets normaux.

On décide d'intervenir pour voir si ce syndrome de la queue de cheval ne serait pas exceptionnellement dû à une cause intra-durale. On a l'intention de terminer par une greffe d'Albee en cas de lésion non décelable.

Le 16 juillet 1942 une laminectomie de L3-L5 (Docteur M. ARNAUD) ne montre pas d'atteinte osseuse ni épидurale. La dure-mère une fois ouverte, l'arachnoïde fait hernie. Il n'y a pas de lésion importante. Les racines du plexus sacré sont collées par place.

L'excitation directe d'une d'entre elles provoque une vive douleur dans la cuisse et la jambe gauche. On anesthésie cette racine et on électro-coagule les deux artériolles qui l'allongent. On termine par la mise en place d'un greffon d'os purum allant de L2 à S1.

Fin août, quand le malade quitte l'hôpital il ne souffre plus du membre inférieur droit et moins du membre gauche. Il y a toujours de la dysurie et une bande d'hypoesthésie radiculaire gauche. La parésie du pied est bilatérale prédominant à gauche. Les réflexes achilléens sont abolis, le rotulien gauche est très diminué.

Hospitalisé à nouveau le 1^{er} décembre 1942, Spar... ne souffre presque plus, sauf du cou-de-pied et à la région sacro-iliaque gauche. Il éprouve à droite des paresthésies remontant du pied jusqu'au mollet. Le pied gauche est tombant, la flexion de la jambe gauche sur la cuisse se fait sans force. Lasègue bilatéral prédominant à gauche. Bande d'hypoesthésie radiculaire gauche. Fait capital, il est apparu récemment une tuméfaction assez importante allongée dans le sens vertical occupant la partie supérieure de la région sacro-iliaque gauche, douloureuse à la pression, demi-molle, rénitente, qui au premier abord donne l'impression d'un abcès ossifluent.

Une radio montre l'absence de tout tassement du corps de L4-L5 et de tout pincement des disques, mais par contre une condensation diffusée de L5 tant de son corps que des apophyses transverses, avec des mouchetures rappelant l'aspect pagetoïde, une légère irrégularité des contours de la face inférieure de L5, une condensation analogue mais moins accusée de la première pièce sacrée prédominant à gauche, un flou de la partie supérieure de l'interligne sacro-iliaque gauche.

Numération globulaire : Globules rouges, 2.150.000; globules blancs, 6.000.

Formule : Poly, 63 ; mono, 3 ; lympho, 33 ; forme de transition, 1.

Séro de Wright négatif. On fait plusieurs ponctions avec une grosse aiguille sans ramener de pus. Avec un petit trocart on fait une *biopsie* (Professeur agrégé PAILLAS). L'étalement ainsi que l'inclusion à la paraffine montrent, outre les cellules rouges, une pullulation de cellules lymphoïdes jeunes et adultes, ainsi que certaines plus volumineuses à noyaux bourgeonnants. Il n'y a pas de trame col-

lagène. Cet aspect permet d'éliminer un processus inflammatoire et plaide en faveur d'un sarcome lymphocyto-lymphoblastique.

B. — *Tumeurs épidurales autres que des sarcomes.*
Elles sont rares et il y a lieu de distinguer :

1. *Les tumeurs embryonnaires.*

a) *Les chordomes siègent* le plus souvent à la région sacro-coccygienne et provoquent un syndrome de la queue de cheval. Lorsqu'ils sont cervicaux, ils déterminent une quadriplégie et, quoique embryonnaires, on les voit se développer et provoquer des troubles qu'à l'âge adulte. ELLIS, cependant, a publié un cas chez un enfant de 8 ans, et ARGAUD et LESTRADE chez un nourrisson de 14 mois.

b) Comme autres tératomes, signalons des tumeurs perlées, des kystes dermoïdes de siège surtout lombosacré. Ces tumeurs qui, dans la statistique de HAMBY, comportent 10 % des cas, se voient surtout au cours de la première année. Dans le cas de PUUSEPP, un tératome kystique épidural de C3-C4 dont la structure rappelait l'intestin, avait par poussées successives, déterminé dès l'âge de 5 ans, des signes de compression médullaire. Dans le cas de KUBY et FULTON, chez un enfant de 2 ans, une parésie du pied droit se révéla à l'intervention due à un kyste aplati, allant de D10 à L4, contenant un liquide épais, visqueux, blanc d'œuf, limité par un épithélium cylindrique cilié. WALKER et MOORE citent le cas d'un enfant de 3 ans, hospitalisé au mois d'avril 1937. Le début remonte en novembre 36 et est marqué par des douleurs d'abord dans un membre inférieur, puis dans l'autre. Au bout de deux semaines, une maladie aiguë avec fièvre apparaît, faisant penser à une méningite, ce qui explique un traitement par injections intra-rachidienne. Au bout de deux semaines se termine cet épisode aigu, mais il y a persistance d'une parésie des deux

membres inférieurs évoluant vers une paraplégie empêchant la marche. Les douleurs disparaissent au moment de l'installation de cette paraplégie. Chez cet enfant, on note au niveau de D9 une dépression de la peau avec deux ou trois touffes de poils. La paraplégie est du type spasmodique avec une zone d'anesthésie remontant à D6. La ponction lombaire ne ramène pas de liquide céphalo-rachidien. On pratique un lipiodiodiagnostic par injection basse au niveau de L4-L5. Basculé, le liquide s'arrête à D11. Par ponction sous-occipital, le liquide céphalo-rachidien recueilli donne :

3 lympho - 0,10 d'albumine - B. W. négatif.

Injection sous-occipitale de lipiodol : arrêt au niveau de D8. L'intervention permet de découvrir une formation kystique s'enfonçant entre les lames de D9-D10 et qui, après laminectomie, se montre en provenance de la dure-mère dont on la détache. La moelle, au niveau de la lésion, est réduite à un ruban. Le kyste contenait une matière sébacée ayant la consistance du fromage ; à sa partie supérieure, la tumeur kystique avait l'apparence d'un tissu granuleux envahissant la moelle et la détruisant complètement en ce point sur toute sa largeur. Choc opératoire mortel. A l'autopsie : la cavité kystique est entourée d'épiderme avec follicules pileux, glandes sébacées et sudoripares.

2. *Les hémangiomes vertébraux*, affection rare, se traduisant par une compression médullaire et une image radiologique spéciale de l'os en nid d'abeilles. L'affection se rencontre surtout chez l'adulte vers la quarantaine, mais JACOBIVICI en a rencontré avant 15 ans et on en a également signalé à l'âge de 1 an.

3. On a décrit des tumeurs nerveuses nées aux dépens des *formations sympathiques* paravertébrales, ganglioneuromes ou neuroblastomes. Ce sont des tumeurs en sablier avec masse paravertébrale, longtemps tolérées sans grands symptômes, jusqu'au moment où l'extension

spinale provoque la paraplégie. La dure-mère est comprimée, mais est habituellement respectée.

4. Signalons des cas d'*ostéomes* (ABRAHAMSON et GROSSMANN), de fibromes (BOERNER, DAVIS).

5. Une mention spéciale doit être accordée aux métastases vertébrales ou plutôt paravertébrales des *séminomes*, tumeurs testiculaires d'origine embryonnaire survenant chez les adolescents et les adultes jeunes. Les réactions ganglionnaires profondes qui les accompagnent, compriment les racines des plexus sacré et lombaire et déterminent des troubles sphinctériens ou des paraplégies flasques d'origine plus radiculaire que médullaire. Elles sont excessivement douloureuses, vraisemblablement en raison de l'atteinte concomitante des formations sympathiques présacrées.

Diagnostic.

Il est facile, lorsqu'on peut apercevoir des masses tumorales extra-rachidiennes faisant saillie sous la peau ou lorsque la radiographie peut en mettre en évidence dans le médiastin par exemple. Dans d'autres cas, il est plus délicat. La paraplégie flasque évoquera moins l'idée d'une compression médullaire qu'une paraplégie spasmodique. On pourra envisager l'hypothèse d'une poliomyélite, d'une affection thoracique ou abdominale selon le siège des phénomènes douloureux. Lorsqu'il n'y a pas de lésions vertébrales caractéristiques, le mal de Pott, si fréquent chez l'enfant, sera tout de même discuté : tel notre cas de syndrome radiculaire de la queue de cheval où le diagnostic ne fut établi que plusieurs mois après l'intervention, lorsque la biopsie montra la nature néoplasique d'une tuméfaction sacro-iliaque qui, au prime abord, aurait pu en imposer pour un abcès ossifluent.

TUMEURS INTRA-DURALES

Les tumeurs intra-durales, les tumeurs des racines, qui sont les plus fréquentes chez les adultes, sont plutôt rares chez l'enfant. La statistique d'ELSBERG signale 1 % des cas au-dessous de 10 ans, 11 % entre 11 et 20 ans. Pour FRAZIER, STRINBERG, 84 % se situent entre 20 et 60 ans. HAGUENAU, sur 48 cas, en trouve 3 entre 11 et 20 ans.

A l'encontre de la symptomatologie de la tumeur extra-durale (type de paraplégie flasque à marche rapide), la tumeur intra-durale se traduit par une paraplégie spasmodique à marche lente, avec contracture d'abord en extension, puis en flexion et troubles sphinctériens. L'évolution se fait en trois étapes : étape radiculaire, étape de BROWN SEQUARD, étape de paraplégie complète.

Le liquide céphalo-rachidien présente une dissociation albumino-cytologique typique. Le lipiodol s'arrête en masse avec un aspect curviligne en dôme sur la radio de face, et en bec de flûte, sur la radio de profil.

Les types histologiques sont assez variables.

Les neurinomes, si fréquents chez l'adulte, ne constituent que 7 % des cas infantiles (HAMBY). Ils sont intra ou extra-duremériens, généralement multiples, à marche bénigne et lente lorsqu'il s'agit de neuro-fibromatoses ou au contraire rapide, dans le cas de neuro-sarcomatoses. HAMBY cite quatre cas à siège dural et il en a vu trois qui étaient simultanément intra et extra-duraux avec une forme en bissac. L'âge variait de 1 à 15 ans. La durée des signes, avant que le diagnostic ne fut posé, était de 1 mois à 2 ans. Ils offrent un pronostic favorable à l'opération et ne récidivent pas après l'ablation.

Les méningiomes, psammomes et tumeurs de la méninge molle sont rarement adhérentes à la moelle. Ils n'ont pas été observés avant l'âge de 12 ans.

On a signalé dans 7 % des cas des lipomes qui peuvent être étendus à tout le canal. Citons à présent ce cas curieux de neurogliomatose, type Recklinghausen, à la fois médullaire et cérébrale, observé dans le service du Professeur ROGER.

OBSERVATION V

Ami... Lucienne, âgée de 11 ans, est vue par le Professeur ROGER le 4 mai 1942, pour paralysie des membres inférieurs.

Histoire de la maladie : Début en mars 1931 par des douleurs localisées d'abord au flanc droit, puis au flanc gauche, intermittentes durant quelques mois. En août incontinence des urines et des matières, puis parésie des deux membres inférieurs ayant débuté par l'extrémité gauche (pointe du pied raclant contre le sol), installée assez rapidement, puis stationnaire. Pas de troubles du côté des membres supérieurs ni de la face. Traitement par salicylate de soude intra-veineux et électricité. B. W. négatif dans le sang.

Antécédents : Pas de convulsion infantile. Quatre fausses couches de la mère vers le 2^e mois, suivies de trois grossesses menées à terme après alitement de trois ou quatre mois au début. Puis trois enfants, dont Lucienne est la dernière, les deux autres étant en bonne santé. Le père et la mère sont bien portants. La grand'mère (côté maternel) a eu, de 40 à 50 ans, des crises vraisemblablement comitiales ayant au moins une fois évolué sous forme d'un état de mal de 48 heures de durée. Elle est morte à 84 ans.

Examen : Station debout possible, jambes légèrement fléchies, démarche traînante; genoux fléchis et pieds tombants. Paralysie des extenseurs du pied ne permettant que l'extension du gros orteil. Rétraction achilléenne, fixant le pied en équinisme. Ebauche de mouvements de flexion de jambe et de la cuisse. Réflexes vifs sans clonus, mais ski bilatéral et réflexes de défense prédominant à

gauche et remontant au-dessus de l'ombilic. Hypoesthésie des membres inférieurs remontant à l'appendice xyphoïde. Raideur du rachis dorsal légèrement cypho-scoliotique, sans point douloureux particulier. La percussion en décubitus ventral détermine une douleur épigastrique. L'examen des membres supérieurs et de la face est négatif. Ce tableau d'algie radiculaire précédant une paraplégie spasmodique est en faveur d'une compression médullaire à début gauche localisée au niveau de D6. Ce diagnostic est confirmé par l'examen du *liquide céphalo-rachidien* : tension 14 s'élevant à 20 par compression des jugulaires, mais restant à ce second niveau élevé au moment de la décompression. Xanthochromie, dissociation albumino-cytologique (2 gr. d'albumine pour 1 lympho). B. W. négatif. La radiographie du rachis ne montre pas de lésion osseuse de mal de Pott.

Frappé par l'existence chez la fille et chez la mère d'assez nombreux grains de beauté et par la cypho-scoliose légère mais nette de l'enfant, le Professeur ROGER conclut, malgré l'absence de plaque pigmentaire, à une neuroglïomatosse fruste à manifestations médullaires prédominantes. On conseille l'intervention qui n'est pas acceptée.

Le 19 août 1941, la malade âgée alors de 20 ans vient à la clinique neurologique. Malgré de nombreuses séries d'As, de Bi, de CyHg, de Stovarsol, la paraplégie est complète depuis l'âge de 15 ans. La malade doit être portée. Il y a de nombreux mouvements automatiques, une constipation opiniâtre et de l'incontinence d'urine. La contracture en extension est intense avec gros équinisme, clonus du pied bilatéral, réflexes de défense s'arrêtant à l'ombilic, hypoesthésie remontant à l'appendice xyphoïde.

Enorme cypho-scoliose à convexité gauche maxima vers D7. Un examen du L.C.R. fait en juillet 1940 a montré la même dissociation albumino-cytologique (1 gr. 10 pour 3 lympho), avec B. W. négatif. Le tableau de la neuroglïomatosse s'est complété par quelques taches pigmentaires thoraciques. La paraplégie n'a pas empêché la croissance des membres inférieurs. Les règles apparues à 14 ans sont régulières. Les caractères sexuels sont normaux. La malade réclamant intensément l'intervention à laquelle les parents n'avaient pas voulu se résoudre il y a une dizaine d'années, est opérée le 3 août 1941 par le Professeur agrégé PAILLAS et le Dr BARDIER.

La laminectomie de D5-D7 difficile à cause de la cyphoscoliose conduit après une incision de la dure-mère sur une tumeur lisse, légèrement lobuleuse et de consistance ferme, occupant tout le sac dural et comprimant fortement la moelle d'arrière en avant et la réduisant à une mince lame. On a de la peine à la dissocier d'avec les cordons postérieurs et à l'enlever à la curette. Elle pèse 15 gr.

Examen histologique : La tumeur est constituée par des trousseaux fibrillaires de type schwannique, disposés en tourbillons et en réseaux. Il faut noter l'importance considérable des plages collagènes à type fibromateux. La vascularisation est minime. Il s'agit d'un neuroglio-fibrome (Professeur agrégé PAILLAS).

Les suites opératoires sont difficiles : température s'élevant pendant près de trois semaines à 39°-40°, avec troubles vaso-moteurs : crises de suffocation, de tachycardie, œdème pulmonaire. Atteinte considérable des deux membres supérieurs à type de parésie flasque, ne permettant que des mouvements des doigts gauches avec hypoesthésie globale avec abolition des réflexes. La malade, emmenée par sa famille fin septembre, succombe le 18 novembre à la suite de la progression de ses escarres. On n'avait consenti à l'intervention que sur les instances pressantes de la malade qui ne voulait pas rester infirme toute sa vie. Des réserves avaient été faites auprès de la famille à cause de l'ancienneté de la lésion et de la coexistence d'une localisation cérébrale survenue depuis que le Professeur ROGER avait posé, il y a dix ans, l'indication opératoire.

L'interrogatoire de la malade faisait, en effet, connaître l'existence depuis trois ans d'une dizaine de crises comitiales espacées les deux premières d'un an, puis de trois à six mois, toutes nocturnes à type de convulsions généralisées, avec perte de connaissance complète, morsure de la langue, incontinence d'urine, amnésie, céphalées consécutives. La jeune fille a, en outre, remarqué depuis deux ans une anosmie complète et un écoulement incessant de liquide par le nez quand elle se penche en avant, écoulement qui ne peut être que celui du liquide céphalo-rachidien. Il n'y avait pas de céphalées notables ni de troubles visuels importants.

L'examen du crâne et de la face montre, outre l'anosmie, une hémianopsie binasale et une atrophie optique bilatérale à bords légèrement flous, sans signe du côté du V ni

du VII. La radiographie crânienne révèle une petite aile du sphénoïde plus épaissie à gauche qu'à droite, une ossification des apophyses clinoides antérieures sans modification de la selle turcique, une légère disjonction de la partie supérieure de la suture fronto-pariétale. Ces crises comitiales, cette anosmie, cette hémianopsie binasale, cette atrophie optique bilatérale, ces images radiographiques font suspecter un méningiome de la petite aile du sphénoïde ayant érodé la lame criblée et entraîné l'écoulement nasal du L. C. R.

L'existence de cette tumeur cérébrale de l'étage antérieur contre-indiquait-elle l'intervention de la compression médullaire dorsale moyenne ? Le drainage du L. C. R. par la lame criblée de l'ethmoïde et l'absence de toute hypertension intra-crânienne paraissaient devoir mettre à l'abri de toute poussée hypertensive subséquente.

En effet, ce ne sont pas des complications cérébrales qui ont suivi l'opération. Le déséquilibre mécanique brusque provoqué par l'ablation de cette grosse tumeur très ancienne comprimant la moelle dorsale moyenne si riche en réflexes sympathiques explique suffisamment les complications cardio-pulmonaires graves des suites opératoires. Quant à la parésie curieuse des deux membres supérieurs, elle est d'interprétation plus délicate ; toutefois une explication peut être donnée. On sait que la vascularisation médullaire est assurée par un réseau sous-piémérien alimenté par diverses sources : artères spinales antérieures et postérieures, artères radiculaires. De ce réseau sous-piémérien naissent des artères perforantes qui pénètrent dans le parenchyme médullaire et qui sont terminales du point de vue physiologique tout au moins. Or, LARUELLE a montré que l'une d'elles, la sulco commissurale, qui assure la vascularisation de la substance grise et des cordons antéro-latéraux (artères centrales de valeur motrice), envoie des branches verticales remontant le long de plusieurs segments médullaires, si bien qu'une thrombose de cette artère peut provoquer des lésions plus haut situées.

Un cas peut-être plus anormal est celui-ci :

OBSERVATION VI

Feuil... Henri, 12 ans, domicilié à Pélissanne, adressé à la clinique neurologique du Professeur ROGER le 12 septembre 1937 par le Dr J. ALLIEZ pour paraplégie.

Histoire de la maladie : Le 26 août 1937, chute sur le dos d'une hauteur de 5 mètres. L'enfant un peu étourdi rejoint seul son domicile, mais éprouve le lendemain quelques douleurs rachidiennes et baso thoracique bilatérale. Il marche le dos voûté. Dès les premiers jours de septembre, parésie des membres inférieurs devenant à peu près complète en quelques jours. Dysurie.

Antécédents : Pas de maladie antérieure. Parents et cinq frères et sœurs en bonne santé.

Examen : Paraplégie flasque à peu près totale (ébauche de mouvements aux orteils droits), aréflexie rotulienne et achilléenne, Babinski bilatéral, réflexes de défense intermittents et signe de Pierre-Marie Foix. Hypoesthésie des membres inférieurs par rapport au tronc remontant à l'ombilic. Signe de Lasègue. Erection spontanée. Abolition des réflexes crémasteriens et abdominaux. Rachis, dorso-lombaire douloureux et enraid.

L. C. R. eau de roche. Dissociation albumino-cytologique (albumine 2 gr. 50, 1 lympho).

B. W. négatif. Blocage complet à la manœuvre de Queckenstedt.

Radio : Pas de lésions des corps ni des disques.

Lipiodo diagnostic : Arrêt franc massif D6-D7.

En présence de cette compression médullaire franche paraissant avoir succédé à un traumatisme, on se demande en l'absence de signes de fracture rachidienne s'il ne s'agit pas d'un cas rare d'hématorachis. Des ponctions épidurales étagées ne ramènent pas de sang.

On envisage alors l'hypothèse soit d'un hématome sous-arachnoïdien enkysté, soit d'une tumeur ayant subi une poussée évolutive après le traumatisme.

Intervention (17 septembre 1937, D^{rs} ARNAUD et PAILLAS) : Anesthésie locale percaïne et syncaïne. Laminectomie de D11 à D8. Saignement osseux abondant de la moelle rouge. Découverte de l'espace épidural normal et d'une dure-mère n'ayant aucun battement. Dans la partie tout à fait haute de la laminectomie on aperçoit un bourgeon violacé qui est la partie basse d'une tumeur épidurale située plus haut. Agrandissement de l'incision et de la laminectomie qui est poussée sur la 7^e et 6^e dorsale. On dégage ainsi une tumeur volumineuse, tendue, écrasant complètement la dure-mère et qui occupe la presque totalité du canal rachidien. Elle

est violacée, multilobulée. Elle occupe toute la partie supérieure du canal et pousse un petit prolongement vers la droite, prolongement qui se libérera facilement, et surtout une prolongation plus importante qui contourne la moelle à gauche pour atteindre la face antérieure du fourreau dural, tandis qu'en un point elle a érodé l'apophyse articulaire gauche de la 6^e dorsale. Les racines sont englobées dans la tumeur, ce qui fait que sa libération est très douloureuse. Il faut à plusieurs reprises utiliser de la cocaïne à 4 %, mais le clivage progressif dégage peu à peu les racines postérieures qui devront être sectionnées à l'électro-coagulation. Des fils d'accrochage passés au fur et à mesure que la tumeur se dégage permettent d'accrocher par bascule et traction une masse du volume d'une grosse amande, de 3 cms de long sur 2 bons centimètres de large, masse que l'on luxe vers la gauche et qui présente un pédicule plongeant dans le canal rachidien. On est obligé à ce moment d'ouvrir la dure-mère pour suivre complètement les connexions profondes de la tumeur. On constate l'existence d'une arachnoïdite adhésive importante dans la zone sous-jacente de la tumeur. Cette arachnoïdite est libérée, la moelle et le fourreau dural sont lentement inclinés vers la droite, ce qui permet d'atteindre sinon la totalité, du moins la majeure partie de la tumeur qui est électro-coaguée au niveau de ce prolongement. Dans l'os la curette poursuit la prolongation. L'intervention achevée, le liquide céphalo-rachidien reprend son cours normal et la dure-mère ses battements. Fermeture de la dure-mère. Fermeture sans drainage des plans musculo-aponévrotiques en deux plans. Fermeture hermétique de la peau. Durée : deux heures et demie.

Examen histologique : Réticulo sarcome.

Suites opératoires : Après une période d'incontinence d'urine, le malade reprend le contrôle de ses sphincters.

Dès le début d'octobre, la sensibilité qui s'était complètement abolie après l'opération réapparaît. Les réflexes rotuliens, sont à nouveau perçus et sont même vifs, alors que les achilléens restent abolis. Babinski bilatéral. Quelques mouvements automatiques, mais pas de mobilité volontaire. Le malade suit une série de séances de radiothérapie profonde (16 séances).

Il est revu le 11 janvier 1938. Il commence à pouvoir soulever l'un ou l'autre membre inférieur de quelques cen-

timètres au-dessus du plan du lit. Les orteils ont récupéré leur motilité relative à droite. Les réflexes sont polycinétiques avec clonus du pied inépuisable. Babinski bilatéral. Réflexes de défense s'arrêtant à la racine des membres. Hypoesthésie remontant à l'appendice xyphoïde.

Numération globulaire : Globules rouges, 2.580.000 ; globules blancs, 6.400.

Formule : Poly neutro, 60 ; éosino, 8 ; monocytes, 9 ; lympho, 20 ; formes de transition, 3.

Le 20 septembre 1938, le malade est vu marchant bien, courant même depuis quelques mois, n'ayant plus de troubles sphinctériens. Il n'a plus de contracture. Ses réflexes sont vifs, mais sans clonus. Babinski bilatéral, sensibilité superficielle et profonde normale.

A la date du 20 janvier 1943, le docteur GOIRAND nous donne les renseignements suivants : Feuill... travaille comme manœuvre maçon à des travaux de terrassement assez durs. Il traîne cependant un peu la jambe gauche qui, parfois, se dérobe et entraîne la chute quand il court, et qui présente quelques secousses automatiques ainsi qu'une atrophie légère. Il persiste quelques troubles sphinctériens : dysurie. Rarement (une fois par semaine) perte des urines et des matières fécales. Quelques douleurs à la base thoracique droite en arrière. Les réflexes seraient normaux.

Ce malade, 5 ans et demi après le début de son affection d'après des nouvelles reçues, non seulement n'a pas récidivé mais mène une vie assez active. Cette survie est à rapprocher d'un cas d'Ingraham où l'enfant opéré d'une tumeur maligne était en bonne santé 4 ans après.

TUMEURS INTRA-MEDULLAIRES

Celles-ci sont assez rares. BOUTTIER, SORREL en ont observé à l'âge de 14 ans.

Les deux cas de CHAVANY et THIEBAUT concernent un garçon de 11 ans, ayant présenté depuis un an une paraplégie avec syndrome de Froin, due à une tumeur intramédullaire faisant hernie à la face postérieure de la moelle de D9 à L2 ; un jeune homme de 17 ans, dont la néoformation intramédullaire énorme du type épendymome, se prolongeait dans le bulbe et la protubérance.

A côté des cas de diagnostic facile où on se trouve en présence d'une quadriplégie ou d'une paraplégie coïncidant avec une zone de thermo-analgésie suspendue et un syndrome de blocage complet, il est des cas moins nets où la thermo-analgésie suspendue peut manquer, et l'évolution peut être si lente qu'elle s'accompagne d'un minimum de signes.

OBSERVATION VII

Fabr... Georges, âgé de 9 ans, domicilié à Vauvert, présente l'histoire clinique suivante :

Histoire de la maladie : Au début de septembre 1942, douleurs sourdes dans la région lombaire s'irradiant en ceinture avec crises paroxystiques surtout nocturnes.

Le 20 septembre, Fabr... commence à marcher difficilement, a de la peine à se relever quand il est assis. En même temps fourmillements dans les membres inférieurs.

Le 23 septembre, intervention pour appendicite chronique. Depuis lors paralysie complète des deux membres inférieurs, mais avec mouvements involontaires de retrait du membre. Parfois incontinence d'urine et des matières, diurne et nocturne. Peu après l'opération, état subfébrile

accompagné de sueurs nocturnes pour lesquelles on a pensé dans les services de neurologie de Nîmes (D^r PITOT), où ce malade a été hospitalisé, à une mélitococcie, diagnostic qui a été infirmé par les recherches de laboratoire (Séro de Wright et réaction à la mélitine négative). Le malade a été soigné par radiothérapie lombaire (5 séances). Depuis huit jours, apparition dans la région temporale et sus-orbitaire gauche d'une tuméfaction indolore. Amaigrissement récent. L'examen du L.C.R. pratiqué à Nîmes montre une grosse dissociation albumino-cytologique : 3 gr. 20 d'albumine pour 3 éléments.

La radiographie du rachis ne montre pas de lésion visible.

Lipiodo diagnostic : Arrêt lipiodolé au niveau de D6, avec légère coulée latérale gauche descendant jusqu'à D7.

Antécédents : Bronchites fréquentes. Parents en bonne santé, ainsi qu'une sœur de huit ans. Pas de fausse couche chez la mère.

Entre à la clinique neurologique du Professeur ROGER envoyé par le D^r PITOT, le 7 novembre 1942.

Examen : Membres inférieurs. Aucun mouvement actif possible, sauf parfois quelques mouvements du gros orteil.

Exagération des réflexes rotuliens et achilléens prédominant à droite, avec clonus du pied de ce côté, sans clonus de la rotule. Signe de Babinski bilatéral. Triple retrait du membre au pincement de la peau, depuis le pied jusqu'au genou. Réflexes de défense limités à l'extension du gros orteil du genou jusqu'à la racine du membre. Epreuve de Pierre-Marie Foix : ébauche de retrait. Signes d'Oppenheim, Gordon, Schaeffer positifs. Hypoesthésie très accusée des membres inférieurs remontant à gauche jusqu'à l'ombilic et un peu au-dessus à droite.

Tronc : réflexes abdominaux inférieurs abolis, supérieurs conservés, surtout à gauche. Ensellure lombaire un peu effacée. Légère saillie dorsale inférieure sans point douloureux net. Début d'excoriation sacrée.

Membres supérieurs : force bonne et égale des deux côtés. Pas d'hypotonie, pas de dysmétrie. Réflexes normaux.

A la face, pas de paralysie de la face ni du voile. Bonne motilité oculaire, pupilles égales, régulières et contractiles. Sensibilité du V normale. Audition égale des deux côtés.

Etat général : Pâleur à laquelle correspond une anémie.

Globules rouges : 3.600.000; globules blancs : 7.000; poly neutro, 60; éosino, 0; monocytes, 9; lympho, 28; formes de transition, 3.

Respiration un peu rude aux sommets, mais radiographie thoracique ne présentant pas de lésion de bacillose ancienne ou récente.

La tempe gauche est occupée par une tuméfaction nettement saillante gagnant la partie moyenne de l'arcade sus-orbitaire paraissant s'infiltrer en haut dans l'orbite et s'accompagnant d'œdème de la paupière supérieure et en bas vers la peau de la région rétro-maxillaire. Cette tuméfaction est dure et indolore. La radiographie cranienne montre du côté gauche une condensation de l'arcade orbitaire et une moindre épaisseur de l'écaille temporale sur la radiographie de face. Sur la radio de profil, ombres vasculaires en étoile occupant tout le frontal, surtout à sa partie supérieure, plus nombreuses sur le profil gauche, plus larges sur le profil droit. Selle turcique normale. Début léger de disjonction de la suture fronto-pariétale. Il existe dans la région sous-mastoïdienne et cervicale gauche deux à trois petits ganglions durs, indolores, de la dimension d'un haricot. Une *biopsie* d'un de ces ganglions (Dr PAILLAS) montre les signes d'une adénite scrofuleuse banale, sans caractère néoplasique.

Devant ce tableau de paraplégie complète avec troubles sphinctériens et anesthésie des membres inférieurs et de la partie inférieure du tronc, avec dissociation albumino-cytologique et arrêt lipiodolé franc, on porte le diagnostic de compression médullaire. En raison de la tuméfaction indolore temporo-orbitaire gauche on se demande si cette compression ne serait pas due à une sarcomatose.

Intervention le 26 novembre 1942 (Docteurs ARNAUD et PAILLAS).

En position ventrale à l'anesthésie locale, laminectomie facile de D6 à D9. L'ouverture de la dure-mère montre de gros vaisseaux ectasiques de la face postérieure de la moelle correspondant à une boursofflure de 2 cms de haut. Il s'agit d'une tumeur intra-médullaire dont la ponction ne ramène aucun liquide. Suites opératoires normales.

Etat du 10 décembre 1942 : Persistance de la paraplégie complète avec tendance à la contracture en flexion. Réflexes très exagérés des deux côtés. Babinski et

Oppenheim très accusés. Réflexes de défense à type d'extension du gros orteil remontant jusqu'à la racine du membre. Signe de Pierre-Marie Foix discret. Hypoesthésie des membres inférieurs remontant à l'ombilic. Incontinence intermittente d'urine. Rien aux membres supérieurs ni au système nerveux facial. Persistance de la tuméfaction temporale qui a plutôt diminué, malgré l'absence de thérapeutique locale. Le malade retourne à l'hôpital de Nîmes aux fins de traitement radiothérapique.

A l'encontre de l'opinion classique, HAMBY signale toutefois 23 % de *gliomes* à siège le plus souvent cervical ou thoracique supérieur, évoluant pour la plupart au-dessous de 6 ans, en rapport avec une origine souvent congénitale à rapprocher de certaines syringomyélies.

Comme autres types de tumeurs intra-médullaires, signalons des cas de tumeurs dermoïdes (BERGHINS, FORBES), des *tumeurs gélatineuses* (WILKS), un *neurofibrome* (CARMAN et DAVIS), un *épendymome* (HAMBY), une *tumeur kystique* (INGRAHAM).

Dans le cas de la fillette de 10 ans, observée par HAMBY, l'intervention après incision de la dure-mère, permet de mettre en évidence une tumeur intra-médullaire de coloration rouge-noire, de consistance friable, mais ferme, s'étageant de D9 jusqu'au cul-de-sac lombaire. A l'examen histologique, devant cette masse épithélioïde divisée en acini entourés d'un stroma conjonctif hyalin, avec dégénérescence de la plupart des groupes cellulaires au centre avec formation de petits kystes et absence de blépharoblaste et de mitose, l'impression est bien celle d'un épendymome.

CONSIDERATIONS ANATOMIQUES

Si, laissant de côté la systématisation en tumeurs épидurales, intra-durales et intra-médullaires, nous envisageons surtout la nature histologique de l'ensemble des néoplasies, nous pouvons, avec HAMBY, les classer par ordre de fréquence : sarcomes, gliomes, lipomes, tumeurs dermoïdes, chloromes et neurinomes.

La statistique personnelle d'INGRAHAM, qui exclut les sarcomes, comporte trois formes tératoïdes, deux méningiomes, deux neurofibromes, un neuroblastome, un médulloblastome, un rhabdomyome, deux astrocytomes, deux cholestéatomes, un chondrosarcome et un diagnostic histologique imprécis.

Les cas observés dans le service de Neurologie du Professeur ROGER (Marseille) sont constitués par des sarcomes et un neurinome, type Recklinghausen. HENER, sur 13 cas, trouve 5 sarcomes, 4 sympathomes, 2 neurinomes, un fibrome et un neurofibrome. Il insiste plus particulièrement sur la fréquence des tumeurs en sablier chez l'enfant.

Au point de vue du siège dans les cas d'INGRAHAM, celui-ci est 3 fois cervical, 5 fois dorsal, une fois dorso-lombaire. Chez les malades dont nous avons relevé l'observation, nous comptons 6 localisations dorsales et une sacrée.

CONSIDERATIONS ETIOLOGIQUES

L'âge moyen est de 5 ans dans la statistique de HAMBY, mais on peut rencontrer des tumeurs médullaires chez des nourrissons de 3 mois (INGRAHAM), de 7 mois (MÉZARD), STOOKEY fait une distinction entre les sarcomes envahissant secondairement l'espace épidural dont l'âge moyen serait de 3 ans et ceux qui ont leur origine directe dans cet espace pour lesquels l'âge moyen serait de 9 ans.

— Si l'on connaît peu de choses sur les circonstances étiologiques d'apparition des tumeurs médullaires chez l'enfant dans bien des cas, on peut se demander si un traumatisme n'est pas à la base du développement de telles néoformations et s'il ne va pas donner un véritable coup de fouet à la tumeur évoluant depuis un certain temps avec une symptomatologie réduite. Chez notre malade Feui..., le traumatisme produit par la chute d'une hauteur de 5 mètres sur le dos a très certainement précipité l'évolution du sarcome intra-dural, circonstance en quelque sorte heureuse, puisqu'elle permit l'intervention précoce avec d'excellents résultats fonctionnels. Dans le cas de tumeur intra-médullaire signalé plus haut (HAMBY), un traumatisme est aussi à la base des manifestations cliniques de compression médullaire observé.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A) LE MAL DE POTT

C'est la tuberculose des corps vertébraux, qui est responsable de la plus grande partie des compressions médullaires que l'on observe chez l'enfant. Aussi le clinicien doit-il toujours penser à une localisation tuberculeuse vertébrale possible et n'éliminer cette hypothèse que, lorsque cliniquement et radiographiquement, le bacille de Koch apparaît devoir être rejeté définitivement comme agent causal. Le mal de Pott est une affection de tous les âges, mais c'est chez l'enfant, et surtout entre la 3^e et 6^e année, que débute le plus souvent la maladie. Chez l'adulte, les statistiques permettent de placer le maximum de fréquence entre 19 et 27 ans, encore s'agit-il assez souvent de simple réveil d'un foyer datant de l'enfance, réveil provoqué très souvent par un traumatisme. Tous les segments de la colonne vertébrale peuvent être atteints par le processus tuberculeux, mais chez l'enfant, c'est la colonne dorsale et dorso-lombaire qui sont électivement touchés. Le mal de Pott lombaire et cervical est plutôt l'apanage de l'adulte. Lorsque la symptomatologie est complète, quand il y a douleur, voussure, raideur du rachis, défense et contracture musculaire localisées à un segment bien défini de la colonne vertébrale, abcès et paraplégie pottique, le diagnostic est facile, même sans le secours de la radiographie : il n'en est pas de même quand plusieurs grands signes cardinaux manquent, quand l'histoire clinique de la maladie est confuse et peut faire errer le diagnostic, quand existent des signes neurologiques incomplets ou isolés.

A quoi sont dues les compressions nerveuses du mal de Pott ? Elles sont déterminées exceptionnellement par un fragment de corps vertébral sequestré et repoussé en arrière dans le canal rachidien. Beaucoup plus souvent, il faut incriminer l'envahissement du canal rachidien par un abcès ou des fongosités contaminant le tissu épidual (épidurite tuberculeuse), plus rarement la dure-mère elle-même (pachy-méningite externe caséeuse). D'ordinaire, les causes mécaniques n'agissent que par des troubles de nutrition. Les troubles vasculaires sont au premier plan et conditionnent les thérapeutiques possibles.

Le mal de Pott sous-occipital peut donner des signes de compression des nerfs craniens, une hémiplégie, des lésions radiculaires du plexus brachial, une quadriplégie. *Le mal de Pott cervical* causera une quadriplégie typique, mais des lésions radiculaires s'ajoutent si bien que fréquemment s'associent des paralysies spasmodiques des membres inférieurs et des paralysies flasques des membres supérieurs. L'évolution dans les deux formes est rapide, la guérison par enkylose avec bonne réadaptation fonctionnelle, presque la règle.

C'est dans le mal de Pott dorsal que les lésions nerveuses sont les plus fréquentes. Les causes de compression médullaire par ordre de fréquence sont les abcès appliqués contre la dure-mère, puis ce sont les compressions osseuses qu'il faut incriminer, enfin les plaques de pachyméningite. Les paraplégies pottiques (thèse de M^{me} SORREL-DEJERINE) se rencontrent dans 40 % des cas de mal de Pott dorsal. Ce sont des paraplégies spasmodiques, exceptionnellement des paraplégies flasco-spasmodiques et elles peuvent être ou précoces ou tardives.

Les paraplégies précoces apparaissent en quelques jours, en quelques semaines. Une impotence absolue s'installe avec troubles sensitifs et sphinctériens. Elles sont le plus souvent curables et en rapport avec des

abcès intra-rachidiens. Leur installation rapide est due à l'œdème et aux troubles circulatoires qui en accompagnent la formation et conditionnent leur intensité. L'abcès régresse en quelques mois, de même que l'œdème et les troubles circulatoires. La paraplégie suit cette évolution régressive et elle guérit comme les abcès. Les *paraplégies tardives* sont dues à des compressions osseuses. La pachyméningite apparaît dans de vieux foyers mal éteints ; elle a peu de tendance à guérir et même si cette éventualité se produisait, la compression aurait été trop longue pour ne pas déterminer des altérations définitives dues à la striction prolongée ou même à l'envahissement de la moelle.

Dans le mal de Pott lombaire, les lésions nerveuses sont moins fréquentes que dans la localisation à la colonne dorsale. De plus, comme la moelle s'arrête au niveau de la deuxième vertèbre lombaire, les compressions des racines de la queue de cheval sont plus fréquentes que les compressions médullaires proprement dites.

Le syndrome, dit de la queue de cheval, est d'ailleurs loin d'être typique ; il se borne souvent à des douleurs névralgiques, à l'abolition du réflexe rotulien ou de l'achilléen d'un seul côté ou des deux côtés à la fois.

Dans toutes ces formes, l'*examen radiographique* de la colonne vertébrale de face et de profil fournit des renseignements précieux. On peut dire que dans le mal de Pott, il y a toujours lésions visibles radiographiquement des segments vertébraux et intervertébraux, bien que le D^r Faure BAULIEU ait publié un cas où l'on trouvait des lésions dans l'espace épidual, sans atteinte osseuse. Ce sont des images de décalcification, le pincement du disque intervertébral, l'aspect cunéiforme de la vertèbre vue de profil, les images en deuil de la période de réparation, etc... Ces aspects sont caractéristiques de la nature tuberculeuse de l'affection et permettent d'affirmer le diagnostic.

B) AUTRES CAUSES DE COMPRESSION MEDULLAIRE

1. CAUSES EXTRA-DURALES.

La plupart sont dues à des atteintes non tumorales de la colonne vertébrale : malformations, infections, parasitoses.

1. *Malformations.*

a) Il peut y avoir compression par une hémi-vertèbre.

b) *La cyphoscoliose des enfants* et des adolescents qui peut, exceptionnellement, entraîner une paraplégie. Le Professeur ROGER (de Marseille), avec SCHACHTER, en a réuni une trentaine de cas. La paraplégie peut être alors ou une complication tardive ou débiter plus précocement vers 15 ans, à 9 ans (KLEINBERG), à 10 ans (LORENZ-SAXL).

La paraplégie spasmodique est rarement complète. L'hypo ou l'anesthésie sous-lésionnelle est très accentuée. La radiographie montre parfois des anomalies vertébrales : vertèbres cunéiformes, surnuméraires ou atrophiées, spina bifida, etc... La dissociation albumino-cytologique est classique, mais inconstante, l'arrêt lipiodolé complet ou partiel. La paraplégie est due surtout à des causes agissant surtout sur la circulation sanguine et lymphatique de la moelle pour y déterminer des lésions myélomalaciques : myélite ischémique de CHAVANY.

c) *Les hernies du nucleus pulposus* peuvent provoquer des paraplégies chez l'enfant.

2. *Infections : spondylites.*

a) *La spondylite typhoïdique* que l'on rencontre chez l'adolescent (16 ans - GUIBE) et chez l'enfant (LANCE - 8 ans, CHATIN et RENDU, 10 ans et demi, ARDIN-DELTEIL,

REYNAUD et COUDREY). La symptomatologie est plus radiculaire que médullaire. Un des adolescents observés par le Professeur ROGER souffrait de douleurs lombaires violentes après une fièvre typhoïde, présentait une rigidité considérable, se plaignait de faiblesse des membres inférieurs qui se dérobaient souvent sous lui : les réflexes étaient vifs, sans Babinski. Dans un cas d'ASTROS et AUBERT, il y avait clonus de la rotule et Babinski. La radiographie montre souvent un pincement du disque. Le L. C. R. est peu altéré.

b) *La spondylite staphylococcique* est une affection des jeunes s'observant avant 25 ans dans la moitié des cas. Il est rare qu'elle aboutisse à la compression médullaire.

c) *La spondylite mélitococcique*, assez fréquente dans la région méridionale, est rare dans le jeune âge.

3. *Parasitoses.* — Le kyste hydatique du rachis se rencontre chez l'enfant et l'adolescent. Le siège d'élection est la région dorsale moyenne. Fréquemment, la lésion évolue vers le canal rachidien : elle se traduit par une paraplégie due parfois à un kyste ossifluent comme dans le mal de Pott.

II. CAUSES INTRA-DURALES.

1. *A côté des tumeurs*, la principale des causes intradurales des compressions médullaires est l'arachnoïdite. Paul GIRAUD, R. BERNARD et BEAUDELET observent une arachnoïdite spinale rapidement curable chez un enfant de 14 ans. Il s'agit d'une paraplégie spasmodique à début rapide, caractérisée par un épisode infectieux aigu, avec signes liquidiens de compression médullaire et accrochage lipiodolé dissocié de la région dorsale inférieure, sans aucune lésion osseuse apparente. Ce syndrome a régressé rapidement à la suite d'une injection lipiodolée intra-rachidienne et un traitement anti-infectieux banal.

2. *Formations vasculaires.* — Dans la thèse de GUILLAIN, on trouve sur 20 cas de télangiectasies des veines piemériennes, 2 cas entre 10 et 20 ans, dont 1 à 14 ans.

Un cas (ELSBERG), d'anévrisme artério-veineux chez un garçon de 13 ans, ayant fait une chute 2 ans auparavant (syndrome de paraplégie spasmodique et à l'intervention vaisseaux tortueux avec implantation d'une artère et d'une veine). Un hémangiome intra-médullaire à 15 ans. BLACK et FABER ont observé un syndrome de FROIN par hémangio-endothéliome de la moelle chez un garçon de 9 ans.

III. CAUSES INTRA-MÉDULLAIRES.

Contrairement à ce que l'on pourrait supposer, les *tuberculomes de la moelle* sont exceptionnels. Une tumeur inflammatoire de cette nature siégeant au niveau de C5, C8 avait été reconnue durant la vie chez un enfant par R. L. ASH.

CHRISTOPHE, de Liège, a observé chez un enfant de 3 ans, après une *vaccine* généralisée, une paraplégie spasmodique avec hyperalbuminose du L. C. R. et arrêt lipiodolé. L'intervention montre une collection muriforme aseptique intra-médullaire. La paraplégie rétro-cède, mais 10 mois après, survint une méningite puriforme aseptique, qui guérit elle-même sans séquelles.

Pour être complet, mentionnons les *hématomyélies* qui peuvent produire un syndrome de compression médullaire et les *myélites* aiguës, à évolution subaiguë ou chronique d'emblée. Ces dernières, lorsqu'au tableau clinique habituel des compressions, vient s'ajouter un blocage complet, sont très difficiles à diagnostiquer, et bien souvent, le diagnostic différentiel entre myélite chronique et tumeur ne peut être posé qu'à l'intervention.

CONSIDÉRATIONS THERAPEUTIQUES

Une tumeur médullaire diagnostiquée chez l'enfant doit être extirpée chirurgicalement, et cela le plus rapidement possible. Les contre-indications opératoires peuvent tenir à l'état général trop déficient du sujet et au manque de localisation précise de la tumeur, cette deuxième cause d'ailleurs ne devant plus intervenir, étant donné les moyens d'investigation et de diagnostic dont nous disposons actuellement.

Le pronostic dépend de la précocité du diagnostic. STOOKEY enregistre les meilleurs résultats dans les tumeurs extra-durales et compte une guérison complète deux fois sur trois. Les tumeurs primitives des méninges, les névromes des racines ne donnent pas en général de récidives. Il n'en est pas de même pour les tumeurs malignes dont la guérison n'est le plus souvent qu'apparente. Cependant, INGRAHAM a observé une survie de 4 ans chez un de ses opérés et nous avons relaté le cas du jeune Feuil., encore vivant et apparemment en bonne santé, cinq ans et demi après le début de son affection.

La radiothérapie consécutive évite ou retarde la rechute du sarcome de 4 ans, de 2 ans pour STOOKEY.

CONCLUSIONS

Les tumeurs médullaires, quoique rares, constituent chez l'enfant, après le mal de Pott et bien après lui, la principale cause de compression médullaire. A l'inverse de ce que l'on rencontre chez l'adulte, il s'agit de tumeurs extra-durales plutôt qu'intra-durales. Un des types le plus fréquemment rencontré est le sarcome d'origine vertébrale, ou provenant des parties molles. Le diagnostic est facilité dans le cas de tumeur à la fois extra-rachidienne et intra-rachidienne. Rares sont les tumeurs intra-durales du type neurinome ou méningiome, ou intra-médullaires. Le tableau clinique qui, dans le cas de sarcome, est souvent celui d'une paraplégie flasque plutôt que spasmodique, ne diffère pas beaucoup de celui de la compression médullaire pottique si fréquente chez l'enfant. L'examen radiologique permet le plus souvent le diagnostic différentiel. Le siège en hauteur de la tumeur sera fait par le lipiodiodiagnostic.

L'intervention chirurgicale s'impose : en cas de sarcome, elle peut, très exceptionnellement il est vrai, donner des résultats étonnants.

BIBLIOGRAPHIE

- ARGAUD et LESTRADE. — *Ac. Méd. Paris*, 1926.
- ARNAUD et PAILLAS. — *Sud Médical et Chirurgical*, 30 août 1928.
- ASH. — *Am. Journ. Dis. Of. Child.*, juin 1917.
- BERIEL. — « Compressions médullaires ».
- BIDDAEU. — « Les tumeurs intra-médullaires chez l'enfant » (*Pediatrica Revista*, tome 46, pages 1004-1026, année 1928).
- BLACK et FABER. — « Tumeur des vaisseaux sanguins de la moelle épinière chez un garçon de 9 ans » (*Journ. Of. American Medical Association*, 27 mai 1935, p. 1889).
- BYRON STOOKEY. — *Journal Of. Dis. of. Child.*, déc. 1928.
- CADDE, DECHAUME et P. RAVAUT. — « Paraplégie aiguë non douloureuse par généralisation intra-rachidienne d'une sarcomatose viscérale » (*Soc. Méd. des Hôp. de Lyon*, décembre 1923).
- CHAVANY et THIÉBAUT. — *Gazette des Hôpitaux*, 22 janvier 1938.
- CHRISTOPHE. — « Abscess amicrobien intra-médullaire chez un enfant. Extirpation. Guérison » (*Société de Neurologie*, 3 novembre 1932).
- ELLIS. — « Tumeur notochordale de la queue de cheval chez un enfant de 8 ans » (*British Journ. of. Surgery*, juillet 1935, p. 25 v. 23, n° 89).
- P. GIRAUD, R. BERNARD et BEAUDELET. — « Arachnoïdite spinale rapidement curable chez un enfant de 14 ans » (*Marseille Médical*, 25 juillet 1939).
- HAGUENAU. — « Compressions de la moelle progressives ».
- HAMBY. — « Les tumeurs médullaires chez l'enfant. A propos de cent cas » (*Journ. Nerv. Diseases*, 1935).
- INGRAHAM. — « Tumeur intra-spinale de l'enfant et de l'adolescent » (*American Journ. of Surgery*, Tome 39, pages 342-376, année 1933).
- KUBY et FULTON. — *Surgery Gyn. a obst.*, septembre 1928.
- LARUELLE. — *Rev. Neur. Jour.* 1937, n° 6, p. 695.

MÉZARD. — « Réticulo sarcome costo-vertébral d'Ewing chez un nourrisson de 7 mois » (*Société de Pédiatrie*, 21 mai 1940).

PEHU, BERTOYE et VALLIN. — « Sarcome lymphoblastique chez un enfant de 13 ans ; généralisations multiples. Paraplégie crurale par envahissement rachidien » (*Société Médicale des Hôpitaux de Lyon*, 27 mai 1930).

PUUSEPP. — *Société de Neurologie*, décembre 1934.

H. ROGER. — « Diagnostic de compression médullaire chez l'enfant et l'adolescent, en particulier des tumeurs médullaires » (*Sud Médical et Chirurgical*, juin 1943).

H. ROGER, P. GIRAUD, J.-E. PAILLAS et J. MARCORELLES. — « Compression de la moelle par sarcome épidural étendu de D6 à L1 chez un enfant de quatre ans et demi » (*Comité Médical des Bouches-du-Rhône*, 18 décembre 1942, in *Marseille Médical*, 15 mai 1943, p. 287-290).

H. ROGER, M. ARNAUD et J.-E. PAILLAS. — « Sarcome intradural opéré et guéri depuis six ans. » (*Comité Médical des Bouches-du-Rhône*, 21 mai 1943).

H. ROGER, GIRAUD et SANSOT. — « Syndrome de la queue de cheval révélateur d'un réticulo sarcome sacro-iliaque » (*Comité Médical des Bouches-du-Rhône*, 1943).

H. ROGER et PAILLAS. — « Neurogliomatose de Recklinghausen central à la fois médullaire (compression au cours de la seconde enfance) et cérébral (méningiome sphénoïdal), avec écoulement nasal de liquide céphalo-rachidien » (*Comité Médical des Bouches-du-Rhône*, 1943).

H. ROGER et SCHACHTER. — « Paraplégies des scoliotiques » (*Annales de Médecine*, Tome 46, n° 3, années 1939-1940).

M^{me} SORREL, née DÉJERINE. — « Contribution à l'étude des paraplégies pottiques » (*Thèse Paris*, 1925).

WALKER et MOORE. — *American Journ. of Dis. Child.*, année 1938, T. 37, p. 900-903).

ZAH. — « Tumeurs médullaires chez l'enfant » (*Virchow Archiv.*, Tome 283, p. 310, année 1932).

TABLE DES MATIERES

	Pages
HISTORIQUE	9
ETUDE CLINIQUE	11
Tumeurs extra-médullaires	12
Observation I	14
Observation II	17
Observation III	22
Observation IV	26
Tumeurs intra-durales	33
Observation V	34
Observation VI	37
Tumeurs intra-médullaires	
Observation VII	41
CONSIDÉRATIONS ANATOMIQUES	45
CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES	47
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	49
A. - Le mal de Pott	49
B. - Autres causes de compression médullaire...	52
1. - Causes extra-durales	52
2. - Causes intra-durales	53
3. - Causes intra-médullaires	54
CONSIDÉRATIONS THÉRAPEUTIQUES	55
CONCLUSIONS	57
BIBLIOGRAPHIE	59

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

En ma qualité de Censeur de tour,
j'ai lu la Thèse ayant pour titre :

LES TUMEURS MEDULLAIRES
CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT
par Georges ROSTAING.

Je pense que la Faculté peut en
permettre l'impression.

Montpellier, le 1^{er} juin 1943.

Le Professeur,
EUZIÈRE.

VU :

Montpellier le 2 juin 1943.

Le Doyen,
G. GIRAUD.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Montpellier, le 4 juin 1943.

Le Recteur,
SARRAILH.

La Faculté de médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur; qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

